

# **Übergang einer Atrophodermia idiopathica Pasini-Pierini in eine Circumskripte Sklerodermie**

**Klinische Studie zur Frage der Identität beider Krankheitsbilder**

von

**Karin Thea Mache**

aus

**Wien**

**1972 # 32 6**



Aus der Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten  
der Städt. Krankenanstalten Nürnberg  
Vorstand: Prof. Dr. G. Weber

---

# **Übergang einer Atrophodermia idiopathica Pasini-Pierini in eine Circumskripte Sklerodermie**

Klinische Studie zur Frage der Identität beider Krankheitsbilder

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde  
der Hohen Medizinischen Fakultät  
der Friedrich-Alexander-Universität  
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt

von

**Karin Thea Mache**

aus

**Wien**

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät  
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Professor Dr. G. Koch

Referent: Professor Dr. G. Weber

Korreferent: Professor Dr. O. Hornstein

Tag der mündlichen Prüfung: 28. März 1972

## GLIEDERUNG

### I. Einleitung

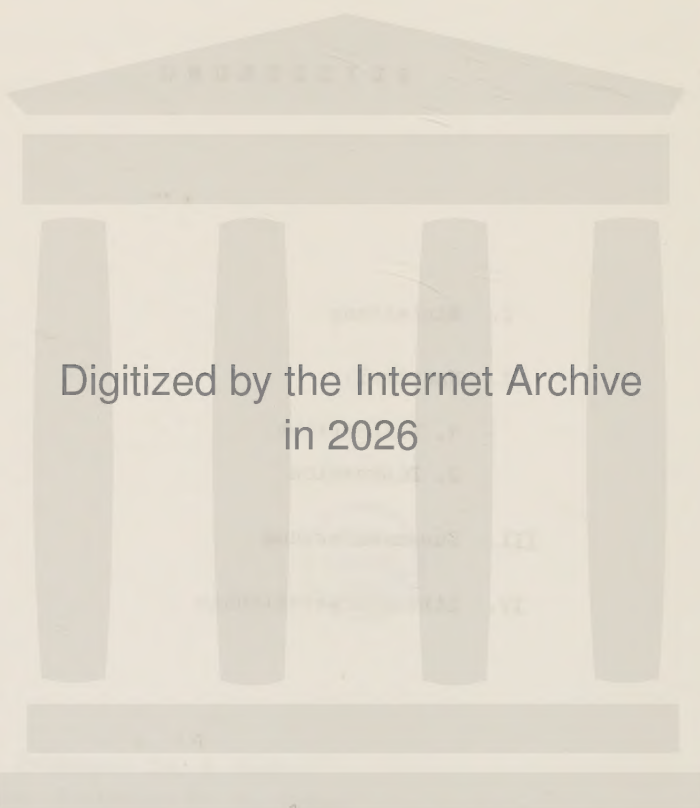
### II. Hauptteil

#### 1. Fallbericht

#### 2. Diskussion

### III. Zusammenfassung

### IV. Literaturverzeichnis



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

[https://archive.org/details/IA41548617\\_0052](https://archive.org/details/IA41548617_0052)

## Einleitung

Im Jahre 1923 beschrieb PASINI [60] die Sonderform einer Hautatrophie, die durch überwiegend am Rumpf lokalisierte, münz- bis handtellergröße, runde oder ovaläre Erytheme von livid-bräunlicher oder bläulich-violetter Farbe gekennzeichnet ist. Ihre Herde liegen ein bis zwei Millimeter unter dem Hautniveau und sind nicht induriert. Diese Beobachtung wurde 1936 von PIERINI u. VIVOLI [66] bestätigt. Größere Beachtung fand diese Dermatose in der europäischen Literatur erst, nachdem CANIZARES, SACHS, JAIMOVICH u. TORRES [7] sie 1958 als Atrophodermia idiopathica Pasini-Pierini (A.i.P.P.) bezeichneten und eine umfassende Beschreibung dieses Krankheitsbildes an Hand fünf eigener Fälle gaben. CANIZARES [6] charakterisierte die Erkrankung damals als eine im Gegensatz zu anderen Anetodermien "tiefer lokalisierte Hautatrophie" und faßte sie zudem als eigenständiges Krankheitsbild auf. CANIZARES u. Mitarb. [7] sahen auf Grund des klinischen und histologischen Bildes sowie des Verlaufs der Erkrankung keine Veranlassung, sie mit den schon 1933 von GOUGEROT [20, 21] beschriebenen atypischen Formen der Sklerodermie zu identifizieren.

An Beobachtungen über das Vorkommen einer A.i.P.P. im Zusammenhang mit einer circumskripten Sklerodermie fehlte es in der Folgezeit nicht. So berichten beispielsweise GRUPPER [25] 1959, POMPOSIELLO [68] 1954 und KEE et al. [41] 1960 über Atrophodermien, die im Gefolge circumskripten Sklerodermien auftraten. RUPEC [71] stellt die A.i.P.P. als Endausgang einer circumskripten Sklerodermie dar. Das gleichzeitige Auftreten von A.i.P.P. mit Morphaea-Herden wird von CABRÉ [5] beschrieben. Auch STÁVA [80] berichtet vom Nebeneinander von Sklerose- und Atrophieherden. MILLER [56] beschreibt 1966 die Entstehung indurierter morphaea-ähnlicher Herde während der Entwicklung von braunen, atrophischen Hauterscheinungen, die er als A.i.P.P. deutet. Er stellt den Über-

gang der einen Form in die andere im Verlauf der Erkrankung dar und vertritt die Ansicht, daß auf Grund dieser Vergleiche sowie der geringfügigen histologischen Unterschiede die A.i.P.P. eine "abortive oder atypische Form der circumskripten Sklerodermie" darstellt. BORDA, ABULAFIA u. JAIMOVICH [2] reihen die A.i.P.P. in das Syndrom der umschriebenen Skleratrophien ein.

DE LA LASTRA [53] trennt dagegen die A.i.P.P. auf Grund des klinischen und histologischen Bildes scharf gegen die "umschriebene Skleratrophie" ab. ILEA u. PAVEL [31] sowie PIRAINO [67] glauben, zwei Typen von Atrophodermie unterscheiden zu können, die eine, die im Gefolge einer Sklerodermie auftritt, die andere, die "idiopathische", die sich unabhängig von sklerodermiformen Erscheinungen manifestiert. So unterscheidet auch PIERINI [63] 1963 zwei Arten von A.i.P.P., wobei die eine histologisch durch eine Verminderung der Hautelemente gekennzeichnet ist, die andere deutliche Zeichen der Sklerosierung zeigt. Jedoch sollen beide Formen zweifellos in einer Beziehung zur circumskripten Sklerodermie stehen.

SALOMON u. MILLIČEVIČ [72] sprechen ebenfalls von zwei Typen der A.i.P.P.. Die Autoren neigen jedoch zu der Ansicht, daß keine der beiden Formen eine Varietät der circumskripten Sklerodermie darstelle, da dort die Sklerose immer zeitlich vor der Atrophie einträte. So vermuten auch FLEGEL u. REINK [15] sowie WEINER u. GANT [95], daß die A.i.P.P. als selbständige nosologische Einheit abgrenzbar ist. Während BARKER [1] sich nicht mit letzter Sicherheit zur Trennung der A.i.P.P. und der circumskripten Sklerodermie entschließen kann, fordert JABLONSKA [32] 1961 eine Abgrenzung der A.i.P.P. von der circumskripten Sklerodermie auf Grund der von ihr durchgeführten Messung der Sensibilitätschronaxie. Die Autorin zählt die atypische, atrophische Sklerodermie sowie unklassifizierte Hautatrophien zum Symptomenkomplex der A.i.P.P.. 1962 betonen JABLONSKA u. SZCZEPĄŃSKI [37] die enge Verwandtschaft der

A.i.P.P. zur circumskripten Sklerodermie trotz unterschiedlicher Ergebnisse bei Sensibilitätschronaxiemessungen.

Indessen hält BRUNAUER [4] die A.i.P.P. weder für eine primäre Atrophie noch für ein eigenständiges Krankheitsbild, sondern schlägt für derartige Hauterscheinungen die Bezeichnung Atropho-Sklerodermia circumskripta (Typus Pasini Pierini) vor. Der Autor glaubt, sie in Übereinstimmung mit den von ihm zitierten Verfassern KOGOJ [43], JABLONSKA u. SZCZEPÁŃSKI [37] und QUIROGA, WOSCOFF [69] als "klinische Phase einer atypischen umschriebenen Sklerodermie" deuten zu können.

In neuerer Zeit wird die A.i.P.P. von KORTING u. HOLZMANN [47], KEINING u. BRAUN-FALCO [42] und KORTING [45] als oberflächlich lokalisierte Variante einer circumskripten Sklerodermie aufgefaßt.

Da die Ätiologie und Pathogenese der circumskripten Sklerodermie noch weitgehend ungeklärt ist und eine Ursache für die A.i.P.P. nicht bekannt ist, stützen sich die Betrachtungen über deren Identität der bisher zitierten Autoren weitgehend auf klinische und histologische Gesichtspunkte. Eine Sonderstellung nehmen hierbei JABLONSKA'S u. SZCZEPÁŃSKI'S [37] Überlegungen in Bezug auf die Sensibilitätschronaxiemessungen ein.

Auf Grund der bisherigen vielfältigen Angaben in der Literatur über die Natur der A.i.P.P. erscheint es interessant von einem Fall aus unserer Klinik zu berichten, bei dem der Übergang einer klinisch eindeutigen A.i.P.P. in eine klinisch eindeutige circumskripte Sklerodermie beobachtet werden konnte.

## Fallbericht

Der jetzt 20-jährige Elektromonteur H. S. ist seit 1967, seinem 17. Lebensjahr, wegen einer A.i.P.P. in unserer ambulanten Behandlung.

### Familienanamnese:

Der Vater des Patienten leidet an einem tyloischen Handekzem. Die Großmutter hatte hämangiom- oder naevusartige Hautveränderungen. Ansonsten traten in der Familie keine Hautkrankheiten, insbesondere keine sklerodermieartigen Veränderungen auf. Bemerkenswert ist das gehäufte Auftreten von Strumen.

### Eigenanamnese:

Bei dem Patienten bestehe rechts eine "angeborene Hüftgelenkserkrankung", die einen zweimaligen stationären Aufenthalt in einer orthopädischen Klinik nötig machte. In seiner Kindheit machte er Varicellen und eine schwere Angina durch. Seit seinem 14. Lebensjahr entwickelte sich eine Struma, die seit ein bis zwei Jahren ohne jede Behandlung in ihrem Wachstum sistiert.

### Spezielle Anamnese:

Zu Beginn des 17. Lebensjahres traten am Rücken des Patienten mehrere münzgroße, blaurote Flecke auf, die bis auf einen leichten nächtlichen Juckreiz, insbesondere nach dem Baden, keine subjektiven Beschwerden verursachten. Die Eltern des Patienten hielten diese Flecke für Folgeerscheinungen nach Raufereien in der Schule.

### Hautbefund:

Bei der ersten ambulanten Vorstellung zeigten sich über beiden Schulterblättern je zwei runde bis ovaläre, nunmehr bräunlich pigmentierte Herde von Handtellergröße, die karten-

blattähnlich konfluieren. Mehrere kleinere ebenso gefärbte Herde von Münz- bis Talergröße befanden sich an beiden Flanken sowie über beiden Schulterregionen. Im Bereich der unteren BWS und oberen LWS verlief entlang der Dornfortsätze ein ca. 30 cm langer und ca. 4 cm breiter streifenförmiger Herd. An den Extremitäten fanden sich zu dieser Zeit keine Hautveränderungen, frei waren auch Gesicht, Hals, Brust und Bauch. Die Oberfläche der Herde war glatt, die Haut in diesen Bereichen zusammenschiebbar, aber nicht von auffällender Fältelbarkeit. Die Herde waren gering und zwar kahnförmig eingezogen und überall von weicher und atrophischer Beschaffenheit. Gegen die umgebende Haut waren sie deutlich abgegrenzt. (Abb. 1)



Abb. 1: Atrophodermieherd am Rücken (1969).

### Histologischer Befund:

Die histologische Untersuchung einer Probeexcision aus der Rückenhaut im Bereich eines Herdes ergab bei der HE-Färbung eine Verbreiterung der Cutis in das subcutane Fettgewebe hinein. Die Epidermis war weder verbreitert noch verschmälert und erschien bis auf eine geringe Follikelhyperkeratose unauffällig. Der Papillarkörper zeigte keine Besonderheiten. In der oberen Cutis lagen perivaskulär einzelne kleine Lymphocyteninfiltrate. Die Cutis zeigte verbreiterte und vergrößerte, dicht liegende, teils gestreckte kollagene Faserzüge und schloß in der Tiefe atrophische Schweißdrüsenknäuel ein. Die Haarfollikel und Talgdrüsen waren z.T. atrophisch. In den tieferen Anteilen des Coriums zeigten die kollagenen Fasern mehr irregulären Verlauf, waren aber auch dort homogen. Die Gefäßwände waren nur gering sklerotisch verdickt. Die Elastikafärbung nach van Gieson zeigte keine wesentlichen Veränderungen des elastischen Gewebes. Es war lediglich im mittleren Corium eine Aufsplitterung und Fragmentierung der Elastika zu sehen.

Der Befund führte zur Diagnose einer circumskripten Sklerodermie.

### Verlauf:

Die bei der ersten Vorstellung durchgeführten Blutuntersuchungen ergaben im Differentialblutbild bis auf einen Anteil an Monozyten von 9% keine auffälligen Ergebnisse, der Blutzucker war normal.

In der Folgezeit änderte sich der Hautbefund wenig, der Patient fühlte sich nach wie vor gesund.

Nach etwa einem Jahr wurde aus den fast unverändert bestehenden Herden am Rücken erneut eine Probeexcision entnommen.

### Histologischer Befund:

In der HE-Färbung zeigte das histologische Präparat in der Epidermis herdförmige Atrophien der Stachelzellschicht mit Hyperkeratosen. Der Papillarkörper war stellenweise abgeflacht. Die Epidermis zeigte einen reichlichen Melaningehalt. Im Stratum subpapillare des Coriums traf man perivaskulär geringe entzündliche Zellinfiltrate. Die Cutis erschien insgesamt bindegewebig verbreitert. Es waren noch einzelne Streifen von subcutanem Fettgewebe im verbreiterten Bindegewebe sichtbar. Die kollagenen Faserzüge waren verbreitert und dicht gelagert, stellenweise verliefen sie gestreckt. Im Corium waren spärliche von Bindegewebe umgebende Schweißdrüsenknäuel vorhanden, jedoch keine Haarfollikel und Talgdrüsen. Die Gefäßwände zeigten eine mäßige sklerotische Verdickung. An umschriebener Stelle war die übrige Struktur des Coriums aufgehoben und man erkannte parallel zur Oberfläche ausgerichtete kollagene Faserbündel. Die Epidermis sah an dieser Stelle wie narbig eingezogen aus und war atrophisch. Im tieferen Corium verliefen die kollagenen Fasern wieder mehr irregulär. In der Färbung nach van Gieson erschien die Elastika lediglich aufgesplittert und frakturiert.

Auch hier ergab sich die Diagnose einer circumskripten Sklerodermie. (Abb. 2)



Abb. 2:

Histologisches Bild eines Atrophodermieherdes HE-Färbung (1969).

### Verlauf:

Im Laufe der folgenden zwei Jahre breiteten sich die Herde am Rücken randwärts etwas aus, behielten aber bräunliche Farbe und weiche Konsistenz. Einige neue kleinere Herde bildeten sich an den Oberarmen, den Achselhöhlen und der Brust aus. Drei Jahre nach Entstehung der ersten Hautveränderungen wurde ein plötzlich auftretender, mehr als handflächengroßer, frischer Herd an der Außenseite des linken Oberschenkels beobachtet. Die Farbe war weißlich, die Konsistenz derb. Gegen die unveränderte Haut wurde der Herd durch einen etwa 1 1/2 cm breiten, rüderfarbigen Ring abgegrenzt. (Abb. 5) Es zeigte sich also das typische Bild einer circumskripten Sklerodermie, während die immer noch bestehenden Herde am Rücken, an den Oberarmen und der Brust der Erscheinungsform einer Atrophoderma Pasini-Pierini entsprachen. Zur Behandlung und weiteren Diagnostik wurde der Patient nunmehr stationär aufgenommen.



Abb. 3: Sklerodermieherd, linke Hüfte (1971).

### Allgemeinbefunde:

Bei dem asthenischen Patienten in gutem Ernährungs- und Allgemeinzustand fand sich am Hals außer einer bds. kinderfaustgroßen, weichen und gut verschieblichen Struma, an den Thoraxorganen und am Abdomen bei der grobklinischen Untersuchung kein pathologischer Befund.

### Laborbefunde:

Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit 2/4; Hämoglobin 116%; Erythrocyten  $5,8 \times 10^6/\text{mm}^3$ ; Färbeindex 1,0; Leukocyten  $4100/\text{mm}^3$ ; Differentialblutbild bis auf 5% Eosinophile unauffällig; Gesamteiweiß 7,6 g%; Albumine 51,08%,  $\alpha_2$ -Globuline 6,99%,  $\alpha_3$ -Globuline 3,22%,  $\beta$ -Globuline 10,61%,  $\gamma$ -Globuline 28,15%; Zweifarbstofftest 100%; SGOT 12 mU/ml; SGPT 9 mU/ml; Bilirubin 1,4 mg%; Harnstoff 31 mg%; Harnsäure 6,7 mg%; Kreatinin im Serum 1,0 mg%; endogene Kreatininclearance 77,5 mg/min; Gesamtcholesterin 172 mg%; veresterte Fettsäuren 302 mg%; proteingebundenes Jod 3  $\mu$ %; Natrium 145 mVal/l; Kalium 4,2 mVal/l; Calcium 4,9 mVal/l; Urinsediment o.B.; Immunelektrophorese: Verstärkte Gamma-G-Linie, unauffällige Präzipitationslinien, keine Paraproteine, keine Defekte; Antistreptolysintiter 800 ASE; Waaler-Rose negativ; Latex negativ; Streptokokken-L-Agglutination negativ; C-reaktives Protein negativ; Komplementbindungsreaktionen auf Mumps, Toxoplasmose und Ornithose negativ; Grundumsatz + 4%, EKG o.B.

Eine Wiederholung der Transaminasen, der Elektrolyte und des Harnstoffs brachten keine pathologischen Ergebnisse.

Trotz antibiotischer Behandlung blieb der Antistreptolysintiter bei nochmaliger Kontrolle auf 800 ASE erhöht.

### Zahnärztliche Untersuchung:

Ein devitaler Zahn (4/1), ansonsten o.B., röntgenologisch keine erkennbaren Herde.

#### HNO-ärztliche Untersuchung:

Septumdeviation, chronisch hyperplastische Tonsillitis.  
Eine Tonsillektomie wurde in Erwägung gezogen.

#### Augenärztliche Untersuchung:

Visus bds. regelrecht, keine Anomalien, keine Linsentrübungen, unspezifische Glaskörpertrübungen. Letztgenannter Befund erscheint in Anbetracht des jugendlichen Alters unseres Patienten auffällig.

#### Neurologische Untersuchung:

Achillessehnenreflex fehlt bds., herabgesetztes Unterscheidungsvermögen für Spitz und Stumpf im Sklerodermieherd am linken Oberschenkel, sonst keine Ausfälle. Nach Ansicht des Neurologen können diese Befunde nicht als pathologisch gewertet werden.

#### Röntgenuntersuchung:

Röntgenaufnahmen des Thorax, der Extremitäten und des Beckens sowie Oesophagusbreipassage und Magen-Darm-Passage sind ohne Besonderheiten.

#### Hautbefund bei stationärer Aufnahme:

Die eingangs beschriebenen Herde am Rücken und an der Schulterregion waren unverändert. Die neu hinzugekommenen Herde an den Oberarmen und der Brust sowie in den Achselhöhlen waren zarter pigmentiert und weniger stark eingezogen als die älteren Herde. Auffallend war der über handflächengroße Bezirk über der Außenseite des linken Oberschenkels und der Hüfte. Er war von milchig-weißlicher Farbe und glatter Oberfläche. Die Konsistenz war derb, fast hart. Die Haut in diesem Bezirk ließ sich nicht von ihrer Unterlage abheben oder fälteln. Der Herd lag im Hautniveau und war gegen die umgebende Haut durch einen fliederfarbenen, ca. 1 1/2 cm breiten Ring abgehoben.

An der Beugeseite des rechten Unterarmes zeigte sich ein blaßrosa bis weißlicher ca. 20 x 3 cm langer, streifenförmiger Herd mit geringer Infiltration, der im Hautniveau lag und gut gegen die umgebende Haut abgegrenzt war. An der Volarseite des linken Unterarmes befand sich ein ebenso beschaffener ovalärer Herd von Kinderhandtellergröße.

In der Kreuzbeinregion zeigte sich ein triangel förmiger, mit der Spitze in die Analfalte auslaufender Herd mit mäßiger Verhärtung von weißlicher Farbe ohne lilac-Ring.

#### Histologischer Befund:

Eine Probeexcision aus dem Sklerodermieherd am linken Oberschenkel erbrachte den für Sklerodermie typischen Befund. (Abb. 4) In der HE-Färbung erkannte man eine stellenweise abgeflachte Epidermis, die einen geringen Melaningehalt zeigte. Die Hornschicht erschien herdförmig verbreitert, die Stachelzellschicht in diesen Bereichen verschmälert. Der Papillarkörper war z.T. verstrichen. Insgesamt war eine starke bindegewebige Verbreiterung des Coriums zu sehen. Im oberen Corium fanden sich perivaskulär schütterere lymphocytäre Infiltrate. Über das Präparat verteilt erkannte man mehrere Haarfollikel, jedoch war nur bei einem die Talgdrüse erhalten. Die nur spärlich vorhandenen Schweißdrüsen waren von Bindegewebe umschnürt. Die kollagenen Faserbündel waren plump, verbreitert und homogen. Sie verliefen stellenweise in groben Balken und gestreckt parallel zur Oberfläche. Im gesamten Corium waren sie dicht gelagert, homogenisiert und hyalinisiert. Die Gefäße waren mäßig sklerotisch verdickt. Das Präparat zeigte kein erhaltenes subcutanes Fettgewebe.

In der Elastica-Färbung nach van Gieson waren die elastischen Faseranteile frakturiert und aufgesplittert.

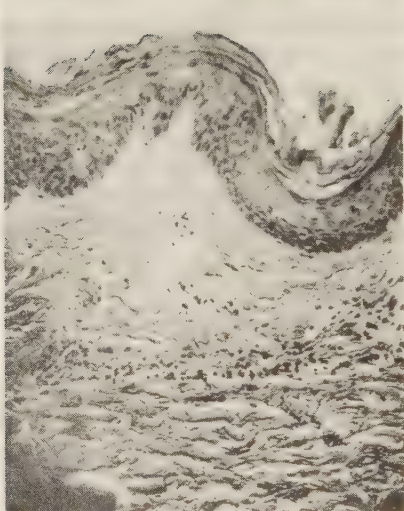


Abb. 4: Histologisches Bild des Sklerodermieherdes HE Färbung (1971).

Verlauf während der stationären Behandlung:

Die Atrophodermieherde blieben im Verlauf der stationären Behandlung unverändert. Der Sklerodermieherd an der linken Hüfte schritt zunächst nach medial und distal fort, bis er über doppelte Handflächengröße erreicht hatte. Die beiden anderen Herde an den Unterarmen breiteten sich anfangs über die Streckseiten aus. Gegen Ende der Therapie blästen die Sklerodermieherde ab. Insbesondere nahm der große Morphaea-Herd an der linken Hüfte an Härte ab.

Diagnose: Circumskripte Sklerodermie bei bestehender  
===== Atrophodermia idiopathica Pasini-Pierini.

Bei dem Patienten wurde die Infrarotabstrahlung der Krankheitsherde und der umgebenden gesunden Haut mit dem bei STOCK [82] angegebenen Verfahren gemessen. Hierdurch wurde ein Maß für die Hautdurchblutung erhalten. Die Meßergebnisse werden in ihrer Zuordnung zu den Krankheitsherden in Abb. 5a und b dargestellt. Der Sklerodermieherd scheint danach schlechter durchblutet als die umgebende Haut, während der lilac-Ring wieder eine bessere Durchblutung zeigt. Die Atrophodermieherde zeigen gegenüber der umgebenden Haut zwar eine verminderte Hauttemperatur, jedoch nicht in so starkem Maße, wie dies bei dem Sklerodermieherd der Fall war.

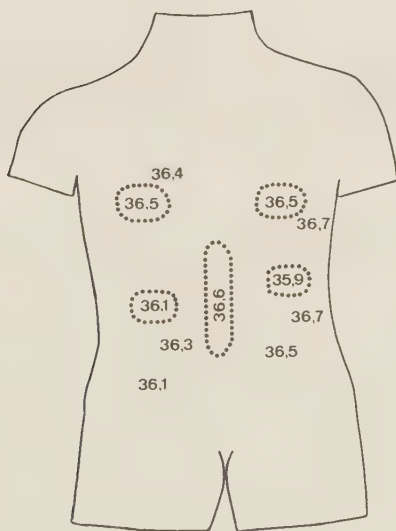
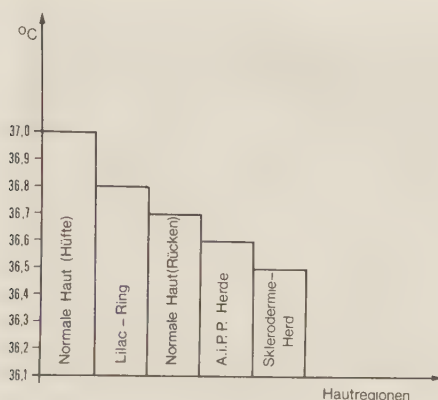


Abb. 5a



Eine Errechnung der Mittelwerte sowie eine statistische Auswertung der Meßergebnisse erschien nicht sinnvoll, da ein Vergleich von Hauttemperaturmessungen an verschiedenen Körperstellen wegen der physiologischerweise unterschiedlichen Hauttemperatur nicht zulässig ist. Zur Veranschaulichung der Meßergebnisse soll eine graphische Darstellung (Abb. 6) beitragen.



**Abb. 6:** Graphische Darstellung der Meßergebnisse bei der Infrarotmessung nach Lokalisation und Temperaturbereich.

Zur Funktionsprüfung der Schweißdrüsen in den verschiedenen Hautarealen wurde der Minor'sche Schwitzversuch durchgeführt. Anstatt Stärkeöl, wie bei STUTTGEN [84] angegeben, wurde Stärkepuder verwandt, da es in unserem Fall auf eine streng quantitative Messung nicht ankam. Die gesunde Haut zeigte im Vergleich zum Atrophodermieherd und dem Sklerodermieherd eine intensive Blaufärbung. Wie in Abb. 7 ersichtlich,

zeigte der Atrophodermieherd eine geringe Blaufärbung, während im Sklerodermieherd bis auf vereinzelte blaue Punkte im lilac-Ring kein Farbumschlag beobachtet werden konnte.

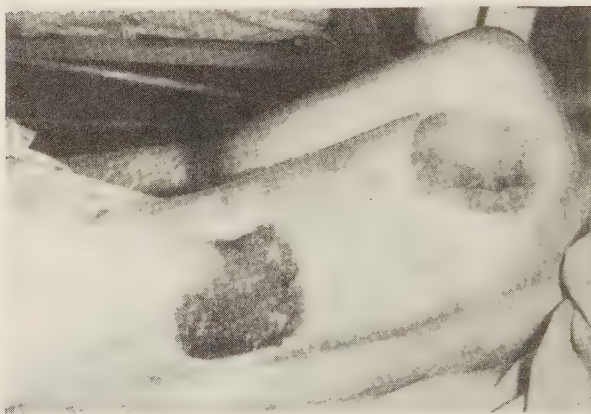


Abb. 7: Minor'scher Schwitzversuch (26. 4.1971).

## Diskussion

Die bei unserem Patienten anfangs livid-rötlichen, später bräunlich pigmentierten Herde am Rücken entsprechen dem Erscheinungsbild einer A.i.P.P., zumal auch die gegen die gesunde Haut gut abgegrenzten Flecken wie schon bei CANIZARES et al. [7] 1958 beschrieben eine leichte Einsenkung unter das Hautniveau zeigen.

Das Auftreten der Erkrankungen im jugendlichen Alter stimmt mit den Angaben in der Literatur (GRUPPER [25]; PIERINI u. VIVOLI [66]; CANIZARES et al. [71] überein. Die Lokalisation der Krankheitsherde ist charakteristisch für die Prädispositionsstellen der A.i.P.P. (GÖTZ u. SCHUPPENER [19]).

Wie KOGOJ [47], SENEAR u. WIEN [75] sowie BARKER [1] und ein Fall der Universitäts-Hautklinik Jena [38] zeigen, können bei der A.i.P.P. anfangs gelegentlich geringe subjektive Beschwerden, wie bei unserem Patienten vorübergehender Juckreiz, vorkommen.

Was die Progredienz der Hauterscheinungen betrifft, so werden in der Literatur verschiedene Angaben gefunden. Während der Erstbeschreiber PASINI [60] die Erkrankung ursprünglich als Atrophodermia idiopathica progressiva bezeichnete, lehnte CANIZARES et al. [7] den Ausdruck "progressiva" ab. Nach GARB [17] kommt die Erkrankung nach mehreren Jahren zum Stillstand bei Bestehenbleiben der Hautveränderungen.

MILLER [56] und KOGOJ [43] beschreiben Neubildung von Herden bei Bestehenbleiben der alten Krankheitsherde. In unserem Falle kann - trotz derzeit erneut angegebenen Juckreiz - ein Sistieren der Erkrankung nach einem Verlauf von 3 1/2 Jahren angenommen werden.

Die Krankheitsherde neigen wie bei CABRÉ [5] und KEE et al. [41] angegeben zu Konfluenz und peripherer Vergrößerung, was sich auch bei unserem Patienten bestätigen läßt.

Wichtig für die Diagnose einer A.i.P.P. ist die weiche Konsistenz und die atrophische Beschaffenheit der Herde. Zur Verdeutlichung sei auf Abb. 8 hingewiesen. Sie zeigt die glatten, gegenüber der unveränderten Haut scharf begrenzten Atrophieherde, die nach CANIZARES et al. [7] wie "ausgestanzt" wirken.

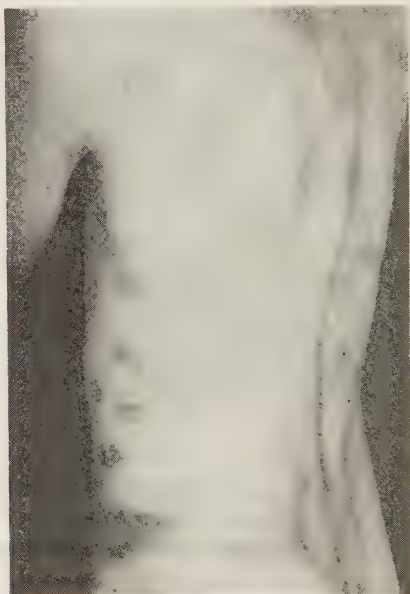


Abb. 8: Seitliche Aufnahme der Atrophodermieherde am Rücken (1971).

Demgegenüber zeigt Abb. 9 das Bild einer typischen circumskripten Sklerodermie, die sich dadurch auszeichnet, daß sie die umgebende "gesunde" Haut förmlich einschnürt.



Abb. 9: Typische circumskripte Sklerodermie mit Einschnürung der Mammae.

Die Haut läßt sich in den atrophischen Herden leicht zusammenschieben. Die zigarettenpapierartige Fältelung, wie sie CABRÉ [5] auch für die A.i.P.P. angibt, konnte in unserem Fall nicht beobachtet werden.

Zu keinem Zeitpunkt fanden sich in den atrophischen Herden unseres Patienten Verhärtungsbezirke oder sklerodermiforme Erscheinungen, was zumindest den Tastbefund betrifft. Allerdings werden bei CORDERO u. NOUSSITOU [10] schon 1946 sowie bei POMPOSIELLO [68] geringe Sklerosierungen im Zentrum der atrophischen Herde angegeben. KEE et al. [41] beobachteten Sklerosierungen außer- und innerhalb der Atrophodermieherde. Demgegenüber konnte GRUPPER [25] eine Verhärtung nur in der Nähe der Herde feststellen, während PIERINI u. VIVOLI [60] keine Sklerosierung in den atrophischen Herden finden

konnten. Einen direkten Übergang eines typischen Sklerodermieherdes in einen Atrophodermieherd, wie MILLER [56] und RUPEC [71] es berichten, konnten wir in unserem Fall nicht feststellen. Es konnte aber das Hinzutreten neuer Morphaea-Herde an anderen Körperstellen und Neuausbildung von atrophischen Herden beobachtet werden.

Ein lilac-Ring zeigte sich ausschließlich um den typischen Sklerodermieherd im Bereich des linken Oberschenkels und angedeutet in Herden einer Sklerodermie en bande an den Innenseiten der Unterarme. In typischer Weise waren auch hier die Atrophodermieherde, wie bei CANIZARES et al. [7] und GÖTZ u. SCHUPPENER [19] beschrieben, nicht von lilac-Ringen umgeben.

Ein Durchschimmern der Gefäße im Bereich der atrophischen Herde, wie es nach GRUPPER [25], GÖTZ u. SCHUPPENER [19] und GRINSPAN u. ZURITA [23] vorkommen kann, wurde bei unserem Patienten nicht beobachtet.

Bemerkenswert erscheint die Verteilung der Herde am Rücken unseres Patienten nach Art eines wappenadlerartigen Musters, wie es KORTING u. HOLZMANN [47] als häufigstes Erscheinungsbild der Sklerodermie en plaques beschreiben.

Übereinstimmend mit den Angaben von GARB [17], WEINER u. GANT [95], MILLER [56] und PIERINI u. PIERINI [64], die bei der A.i.P.P. hypertrophe Excisionsnarben und sogar Keloidbildung innerhalb der atrophischen Herde beobachteten, entwickelten sich die beiden Excisionsnarben am Rücken unseres Patienten ebenfalls in einer hypertrophischen Form.

An laborchemischen Untersuchungen können auch wir in Übereinstimmung mit FALCK u. ZABEL [14] keine charakteristischen Veränderungen feststellen, zumal es ja weder bei der circumskripten Sklerodermie (KORTING u. HOLZMANN [47]) noch bei der A.i.P.P. (GÖTZ u. SCHUPPENER [19]) bisher wesentliche charakteristische laborchemische Abweichungen von der Norm gibt.

Auffällig ist lediglich der in unserem Falle auf 800 ASE erhöhte Antistreptolysintiter, der wegen der bestehenden chronischen Tonsillitis, lediglich als Ausdruck einer chronischen Entzündung gedeutet werden kann.

Eine bei manchen Fällen von Sklerodermie vorkommende Erhöhung der Eosinophilen im Blutbild wie es FALCK u. ZABEL [14] beschreiben, war nicht festzustellen.

Auch die von manchen Autoren beschriebene Veränderung der Serumeiweißzusammensetzung (KÁLDOR u. TÖRÖK [40], GERALD u. RODNAN [18]) bei vor allem progressiver Sklerodermie kann in unserem Fall abgesehen von einer Erhöhung der  $\gamma$ -Globulinfraktion nicht bestätigt werden. Eine derartige Abweichung von der Norm ist nach KORTING u. HOLZMANN [47] uncharakteristisch. Insbesondere scheinen in unserem Fall die erhöhten  $\gamma$ -Globuline im Serum wenig von Bedeutung im Hinblick auf die Grundkrankheit, da auch hier die chronische Tonsillitis unseres Patienten verantwortlich zu machen ist.

Was die Immunelektrophorese betrifft, so gibt es auch hierfür unterschiedliche Angaben in der Literatur. GERALD u. RODNAN [18] weisen zwar auf einen ungewöhnlichen Zustand des Immunsystems bei Sklerodermiekranken hin, immunologische Reaktionen sind aber nach HENNING u. SCHEIFFARTH [29] bisher nicht nachweisbar. So finden auch D'EPINAY [13] sowie STACHOW u. JABLONSKA [78] keine Abweichungen von diagnostischer Bedeutung. STAHR, MÜLLER u. KAEMMERER [79] finden bei progressiver Sklerodermie veränderte Immunelektrophoresen, bei circumskripter Sklerodermie normale. Eine Erhöhung des Toxoplasmosetiters wie es DAHM u. SCHINKO [12] angeben und wie auch ein Fall aus der Universitäts-Hautklinik Jena [38] zeigt, konnte in unserem Fall nicht festgestellt werden. Es waren im Gegenteil sämtliche serologischen Befunde mit Ausnahme des Antistreptolysintiters normal.

Das Bestehen einer Struma bei unserem Patienten kann ebenfalls nicht im Zusammenhang mit der Grundkrankheit gesehen werden. Schon NAEGELI [57] befaßte sich 1929 mit dem Problem, ob die Schilddrüsenfunktion insbesondere in Bezug auf den Calciumstoffwechsel möglicherweise einen Einfluß auf die Sklerodermieerkrankung haben könne, SZODORAY u. TUZA [88] glauben an eine endokrine Stoffwechselstörung bei der Sklerodermie, die durch Dysfunktion der Schilddrüse verursacht sei. Das Zusammentreffen einer Struma mit einer Sklerodermie muß nach KÁLDOR u. TÖRÖK [40], die bei 15 Fällen von Sklerodermie lediglich zwei Hyperthyreosen beobachteten, jedoch als rein zufällig betrachtet werden. Überdies zeigte unser Patient eine euthyreote Stoffwechsellage.

Eine Beteiligung der inneren Organe konnte bei unserem Patienten auf Grund der unauffälligen Röntgenbefunde nicht festgestellt werden. Im EKG wurden keine Veränderungen festgestellt. Der Urinbefund und die Kreatininclearance zeigten keine Abweichungen von der Norm, so daß auf eine Röntgenuntersuchung der Niere verzichtet werden konnte. Auf eine laborchemische Bestimmung der muskelspezifischen Fermente wurde ebenfalls verzichtet, da diese sich bei der Beteiligung der Muskulatur bei der Sklerodermie stumm verhalten (SCHNYDER [73]). Da die oben angegebenen Untersuchungen keine Besonderheiten erbrachten, kann angenommen werden, daß bei unserem Patienten keine Organbeteiligung im Sinne einer progressiven Sklerodermie vorliegt.

Da auch die neurologische Untersuchung keinen Anhalt für grobe Ausfälle bot, wurde auf eine Liquoruntersuchung sowie auf ein EEG verzichtet. Von STAHR, MÜLLER u. KAEMMERER [79], SZODORAY u. TUZA [88] und von MEFFERT et al. [54] und KUHN [51] werden vielerlei neurologische Erkrankungen im Zusammenhang mit Sklerodermie berichtet, nach SOLLBERG, DENK u. HOLZMANN [76] sind die bei diesen Erkrankungen diagnostisch wertvollen Untersuchungen bei Sklerodermiepatienten aber nur in uncharakteristischer Weise verändert.

Bei unserem Patienten auffällig und erwähnenswert ist der ophthalmologische Befund. Derartige Glaskörpertrübungen bei sonst normalem Augenbefund wurden von GÄRTNER, LÖPPING u. HOLZMANN [16] bei progressiver Sklerodermie beobachtet. Es handelt sich hierbei um degenerative Erscheinungen im Glaskörper, die von den physiologischen senilen Glaskörperdestruktionen nicht zu unterscheiden sind. Über die Natur dieser Veränderungen ist noch wenig bekannt. Nach GÄRTNER, LÖPPING u. HOLZMANN [16] finden sich Auflösungen des Gerüstwerks gleichermaßen wie Strukturverdichtungen. Ihrer Meinung nach sind diese Erscheinungen Ausdruck einer für das Alter des Patienten zu früh einsetzenden Degeneration. Auch kann auf Grund dieses Einzelbefundes nicht auf eine Systembeteiligung bei unserem Patienten geschlossen werden.

Über die histologischen Befunde bei der A.i.P.P. schreiben GÖTZ u. SCHUPPENER [19], daß die "histologischen Veränderungen minimal seien und für die Diagnose unter dem Mikroskop nicht ausreichen". Auch SALOMON u. MILLIČEVIČ [72] stellen den Wert der histologischen Untersuchungen zur Diagnosestellung der A.i.P.P. in Frage.

Die Epidermis kann nach GÖTZ u. SCHUPPENER [19] verdickt oder verdünnt sein. Nach KEE et al. [41] und BARKER [1] ist die Epidermis meist unauffällig. LABOUCHE et al. [52] sowie STEVANOVIĆ [81] beobachteten eine ausgezogene Epidermis mit verstrichenem Papillarkörper. JABLONSKA u. SZCZEPÁŃSKI [37] berichten von einer verdünnten Epidermis, wie es bei der circumskripten Sklerodermie vorkommen kann (KORTING [46]). In unserem Fall zeigte die Epidermis bei der ersten Probeexcision ein unauffälliges Verhalten, bei der zweiten Probeexcision, im fortgeschritteneren Stadium der Erkrankung herdförmige Atrophien.

Eine deutliche Verschmälerung des Coriums, wie sie jeder echten Atrophie eigen ist und bei der Morphaea nicht oder nur selten vorkommt (KORTING [46]) konnten für die A.i.P.P. PASINI [60], CIPOLLARO [9] und PIERINI [62] feststellen.

Es werden aber auch Fälle mit Vermehrung des Kollagens in der Literatur angegeben (SALOMON u. MILLIČEVIČ [72]; RUPEC [71]). In unserem Fall war das Corium sogar stark bindegewebig verbreitert.

Das auffälligste histologische Merkmal der A.i.P.P. scheint wie bei GÜTZ u. SCHUPPENER [19] angegeben, das Erhaltenbleiben der Hautanhangsgebilde zu sein. Bei einer primären Atrophie fehlen diese. Allerdings beobachteten LABOUCHE et al. [52] und DE LA LASTRA [53] bei der A.i.P.P. rarefizierte Hautanhangsgebilde. JABLONSKA u. SZCZEPÁŃSKI [37] berichten von spärlich vorhandenen Schweißdrüsen bei Atrophie der übrigen Hautanhangsgebilde. In unserem Fall konnten ebenfalls nur spärliche Schweißdrüsenknäuel bei atrophischen Haarfollikeln und Talgdrüsen festgestellt werden. Ein solches Verhalten ähnelt den Vorgängen bei der Morphaea, wo die Hautanhangsgebilde erst im Verlauf der Erkrankung druckatrophisch werden.

Sowohl bei der A.i.P.P. als auch bei der circumskripten Sklerodermie werden lymphocytäre-perivaskuläre Infiltrate beobachtet (LABOUCHE et al. [52]; BARKER [1]; KOGOJ [43] und KORTING [46]). Das gleiche gilt für die Dilatation und Stauung von Gefäßen, die beispielsweise PASINI [60]; DE LA LASTRA [53]; CANIZARES [6]; GRUPPER [25]; STEVANOVIĆ [81] und JABLONSKA u. SZCZEPÁŃSKI [37] bei der A.i.P.P. beobachteten.

Ein wichtiges Charakteristikum für eine Atrophie stellt das Betroffensein des elastischen Gewebes dar. Während bei der circumskripten Sklerodermie die Elastika prinzipiell erhalten, jedoch meist frakturiert und aufgespalten ist (KORTING [46]) konnten PIERINI u. BASSO [65] und DE LA LASTRA [53] keine Elastikaveränderungen bei der A.i.P.P. beobachten. CANIZARES [6] und WEINER u. GANT [95] berichten allerdings von Verklumpung der Elastika auch bei der A.i.P.P., ebenso JABLONSKA u. SZCZEPÁŃSKI [37]. In unserem Fall lag eine Aufsplitterung und Frakturierung der Elastika vor. Derartige

Elastikaveränderungen werden von KORTING, HOEDE u. HOLZMANN [48] als Artefakte und für die Diagnose als unwichtig betrachtet. Sie sollen durch die Präparation des Excisionsmaterials entstehen. Ein sicheres Unterscheidungsmerkmal zwischen A.i.P.P. und circumskripter Sklerodermie stellt das Verhalten der Elastika jedenfalls nicht dar. KORTING, HOEDE u. HOLZMANN [48] sind darüberhinaus der Ansicht, daß Elastikaveränderungen von Etagensitz und Krankheitsstadium abhängig sind. Zu erwähnen sind in diesem Zusammenhang auch Veränderungen der Elastika, die nach Kortisoninfiltrationen auftreten (WEBER, ROTH [93]; WEBER [94]; STREITMANN [83]; KORTING, HOEDE u. HOLZMANN [48]).

Sogar eine geringe Hyalinisierung des Bindegewebes sowie Homogenisierung desselben wurde bei der A.i.P.P. durch PIERINI u. VIVOLI [66]; PIRAINO [67]; JABLONSKA [32]; DE LA LASTRA [53] und SALOMON u. MILLIĆEVIĆ [72] beschrieben. PIERINI u. PIERINI [64] weisen schon 1952 auf den Zusammenhang mit einer circumskripten Sklerodermie hin, da auch sie deutliche Hyalinisierung des kollagenen Bindegewebes bei der A.i.P.P. im histologischen Präparat gefunden haben. Eine Homogenisierung und parallele Ausrichtung der kollagenen Faserbündel beschreibt BRUNAUER [4]. Von einem verdichteten Bindegewebe bei der A.i.P.P. berichten LABOUCHE et al. [52]. Von Ödem und Irregularität der kollagenen Fasern wird in der Literatur häufiger berichtet [1, 15, 41, 56, 71, 81].

Ebenso konnte CUTRONE [11] und MILLER [56] bei der A.i.P.P. einen für Sklerodermie ähnlichen histologischen Befund erheben. Auch JABLONSKA u. SZCZEPÁŃSKI [37] fanden bei 8 von 9 Fällen eine Ähnlichkeit mit der primär atrophischen Sklerodermie. CABRÉ [5] konnte beim Vergleich von Biopsien aus einem A.i.P.P.-Herd und einem Sklerodermieherd elektronenmikroskopisch keinen Unterschied in der Struktur des Kollagens feststellen.

Die A.i.P.P. und der Sklerodermieherd zeigten in unserem Fall nur ganz geringe feingewebliche Unterschiede. So waren bei der A.i.P.P. Fettgewebstreifen aus der Subcutis im Bindegewebe sichtbar. Die beim Sklerodermieherd zum Teil erhaltenen Haarfollikel und Talgdrüsen fehlten bei der A.i.P.P. im fortgeschrittenen Stadium. Der unterschiedliche Melaningehalt mag daher herrühren, daß die Hautstückchen von verschiedenen Körperstellen stammten.

Die histologischen Befunde in unserem Fall lassen eine Klassifizierung der A.i.P.P. als primäre Atrophie nicht zu. Die von SCHÖNFELD [74] und HAUSER [28] angegebenen folgenden Kriterien einer echten primären Atrophie liegen in unserem Fall nicht vor:

- Verdünnung sämtlicher Hautschichten
- vollständiges Fehlen der Hautanhangsgebilde von vornherein
- Verminderung des elastischen Gewebes bis zum Schwund
- Betroffensein des kollagenen Gewebes im Sinne eines regressiven Vorgangs.

Insofern kann auch von einer sekundären Sklerosierung, wie KOGOJ [43]; SALOMON u. MILLIČEVIĆ [72]; FLEGEL u. REINK [15] annehmen, nicht gesprochen werden. In unserem Fall zeigte sich bei den im Abstand von einem Jahr durchgeführten Biopsien aus den A.i.P.P.-Herden bei annähernd gleichem Grad der Sklerosierung eine Tendenz zur Atrophie bei Epidermis und den Hautanhangsgebilden.

Auch wiesen zwei histologische Untersuchungen aus zwei klinisch eindeutigen Atrophodermieherden das Bild einer circumskripten Sklerodermie auf. Dennoch ist ihrem feingeweblichen Wesen nach die A.i.P.P. nicht völlig identisch mit einer typischen circumskripten Sklerodermie. Allerdings sind die histologischen Unterschiede praktisch nur quantitativer und nicht qualitativer Art. So sind die sklerosierenden Veränderungen bei der A.i.P.P. wesentlich geringer ausgeprägt und erreichen nicht die tiefen Etagen der Haut wie die typische Morphaea.

Eine Charakterisierung der A.i.P.P. als eine oberflächliche Form einer circumskripten Sklerodermie, wie KEINING u. BRAUN-FALCO [42]; KORTING [45] sowie KORTING u. HOLZMANN [47] es sehen, ist auf Grund des histologischen Bildes durchaus gerechtfertigt. Die A.i.P.P. stünde demnach den von GOUGEROT [20, 21] beschriebenen atypischen Formen der circumskripten Sklerodermie nahe, zumal KORTING [46] den lilac-Ring der Morphaea als histologisch identisch mit dem Erythem der Forme lilacée non indurée beschreibt.

Erwähnt seien hier auch noch die neurohistologischen Untersuchungen von ORMEA [59]; JOHN [39] und PAWLOWSKI [61], die degenerative Veränderungen am Terminalretikulum bei circumskripter Sklerodermie fanden. Eine genaue Aussage in Bezug auf die A.i.P.P. kann auf diesem Gebiet nicht gemacht werden, da bisher derartige Untersuchungen für die A.i.P.P. fehlen. Bemerkenswert sind allerdings die Angaben von DE LA IASTRA [53], der in allen seiner 5 Fälle von A.i.P.P. lichtmikroskopisch eine Auftreibung von Nervenfasern beobachtete.

Entsprechend der Versuche von HALTER [26, 27] wurde auch bei unserem Patienten die Minor'sche Schwitzprobe als Funktion der Schweißsekretion im Bereich der normalen Haut, eines A.i.P.P.-Herdes sowie des Morphaea-Herdes geprüft.

Die Ergebnisse zeigen deutlich eine volle Funktion der Schweißdrüsen im Bereich der normalen Haut, eine verminderte Schweißsekretion im Bereich des Atrophodermieherdes sowie eine fast völlige Anhidrosis im Bezirk des Morphaea-Herdes, der lediglich im lilac-Ring einzelne Schweißdrüsenpunkte erkennen ließ (siehe Abb. 7).

Die Anhidrosis im Bereich des Sklerodermieherdes ist erklärlich dadurch, daß dort die Schweißdrüsenknäuel durch die erhebliche Sklerosierung der gesamten Cutis weitgehend atrophisiert sind. Bei dem Atrophodermieherd hingegen sind

die Schweißdrüsen noch teilweise funktionstüchtig, da sie durch die mehr oberflächliche und nicht so ausgeprägte Sklerosierung mechanisch nicht in diesem Ausmaß geschädigt werden. Dies stünde auch im Einklang mit unserem histologischen Befund.

Die Minor'sche Schwitzprobe erfaßt aber auch die Funktion des vegetativen Nervensystems im Rahmen der Wärmeregulation. Die beim Morphaea-Herd beobachtete Anhidrosis sowie die Hyphidrosis im Atrophodermieherd könnte demnach auch durch eine primäre Läsion des Vegetativums in diesem Bereich hervorgerufen sein.

Eine solche Schädigung des vegetativen Systems bei Sklerodermie nimmt JABLONSKA [33] an. Durch Messungen der Sensibilitätschronaxie bei Sklerodermie [34] und sklerodermiformen Erscheinungsbildern [36] glauben die Autoren auf Grund der Annahme, daß die Sklerodermie neurogener Genese sei, eine Abgrenzung der progressiven und circumskripten Sklerodermie gegenüber sklerodermieähnlichen Erkrankungen vornehmen zu können. JABLONSKA [34] und JABLONSKA et al. [36] finden die Sensibilitätschronaxie nicht nur in den typischen Sklerodermieherden sondern auch bei allen Fällen von typischer Sklerodermie im Bereich der unveränderten Haut deutlich verlängert. Alle sklerodermiformen Erscheinungsbilder zeigen Verlängerung der Sensibilitätschronaxie *n u r* in den betroffenen Hautbezirken. JABLONSKA et al. [36] schließen aus ihren Untersuchungen, daß mit Hilfe von Chronaxiemessungen die Diagnose, der Verlauf und die Prognose einer Sklerodermie gestellt werden können. In diesem Zusammenhang wird von JABLONSKA [32], da bei einem typischen Fall von A.i.P.P. keine Chronaxieverlängerungen im Bereich der gesunden Haut festgestellt werden konnte, die A.i.P.P. deutlich gegenüber der circumskripten Sklerodermie abgegrenzt.

Ein Jahr später heben JABLONSKA u. SZCZEPAN<sup>1</sup>SKI [37] die enge Verwandtschaft der A.i.P.P. zur circumskripten Sklerodermie

hervor und fordern entgegen der Ergebnisse bei Chronaxiemessungen keine deutliche Abgrenzung der A.i.P.P. gegenüber atypischen Formen der Morphaea. Die normale Chronaxie an der unveränderten Haut bei der A.i.P.P. sei Ausdruck einer geringeren Betroffenheit des Nervensystems, was die mildere Verlaufsform verständlich mache. Interessant ist in diesem Zusammenhang der Hinweis der Autoren auf Etagenfragen bei der Unterscheidung zwischen A.i.P.P. und Morphaea.

Dieser Unterschied in Ausmaß und Lokalisation der Sklerosierung kann für das unterschiedliche Temperaturverhalten der A.i.P.P.-Herde und des Morphaea-Herdes bei der Infrarotmessung verantwortlich gemacht werden. Im Vergleich zur umgebenden unveränderten Haut zeigt der Morphaea-Herd infolge der tiefen sklerosierenden Veränderungen eine deutlich geringere Temperatur. Die Sklerosierung im A.i.P.P.-Herd beeinträchtigt die Temperatur gegenüber der unveränderten Haut weniger, da sie schmaler und oberflächlicher ausgeprägt ist. Im Bereich des lilac-Ringes konnten wir eine vergleichsweise höhere Hauttemperatur feststellen, was auf die relative Hyperämie dieses Gebietes zurückzuführen ist. Es muß allerdings darauf hingewiesen werden, daß das Wesen des lilac-Ringes komplexer Natur zu sein scheint.

KORTING u. HOLZMANN [47] sowie KEINING u. BRAUN-FALCO [42] glauben das anfänglich fliederfarbene Erythem der A.i.P.P. als einen "zur Gänze vorhandenen lilac-Ring" interpretieren zu können. Diese Vorstellung scheint der Tatsache Rechnung zu tragen, daß bei einer circumskripten Sklerodermie das Phänomen des lilac-Ringes durch die zentrale Abblassung und Verhärtung des ursprünglichen Erythems zustande kommt.

MILLER [56] sieht die Entstehung der A.i.P.P. analog den Entwicklungsstadien einer circumskripten Sklerodermie. Der Autor vertritt die Ansicht, daß bei der A.i.P.P. nur die erste, d.h. ödematöse Phase und die dritte, d.h. atrophische Phase einer circumskripten Sklerodermie abläuft. Die für die

circumskripte Sklerodermie charakteristische indurative Phase soll bei der A.i.P.P. übersprungen werden. Auf diese Weise ließe sich auch die Auffassung von RUPEC [71] erklären, daß nämlich die A.i.P.P. ein Endzustand einer circumskripten Sklerodermie sei. Wie KOGOJ [43] glaubt, käme der Übergang eines atrophischen Herdes in einen indurierten durch sekundäre Sklerosierung zustande. Die Ansicht, daß bei der A.i.P.P. die indurative Phase nicht oder nur in geringem Maße zur Manifestation kommt, steht im Einklang mit den Beobachtungen von KORTING [46] und JABLONSKA [32], die bei oberflächlich lokalisierten circumskripten Sklerodermien ein rascheres Übergehen in die Atrophie beschreiben als bei tiefer gelegenen.

Eine indurative Komponente ist bei unserem Fall aber durch die histologische Untersuchung schon zu Beginn der Erkrankung gesichert worden. Insofern ist mit BRUNAUER [4] anzunehmen, daß die indurative Phase bei der A.i.P.P. nicht wegfällt, sondern die Sklerosierung im histologischen Bild zwar deutlich nachweisbar ist, jedoch so oberflächlich lokalisiert, daß sie palpatorisch nicht erfaßt werden kann. Die A.i.P.P. muß also wie schon erwähnt (KEINING u. BRAUN-FALCO [42]; KORTING [45]; KORTING u. HOLZMANN [47]) nicht als Übergangs- oder Endstadium einer circumskripten Sklerodermie, sondern als oberflächliche Variante derselben angesehen werden.

Es besteht nicht nur ein Unterschied in der Lokalisation der Sklerosierung in der Cutis, sondern auch ein gradueller Unterschied in deren Ausmaß beim Vergleich zwischen einer typischen Morphaea und einer A.i.P.P.. Nach KORTING u. HOLZMANN [47] kommt es im Verlauf einer Sklerodermie in den verschiedenen Stadien zu verschiedenen histologischen Bildern. Die unterschiedlichen histologischen Befunde bei der A.i.P.P., insbesondere bezüglich der Veränderungen des kollagenen Bindegewebes, die bei klinisch einheitlichem Krankheitsbild in der Literatur angegeben werden, deuten darauf hin, daß auch bei der A.i.P.P. eine Entwicklung in

Stadien vorliegen kann. Häufig werden Odem, irregulärer Verlauf, Hyalinisierung und Homogenisierung des kollagenen Bindegewebes im histologischen Schnitt beobachtet, eine Sklerosierung jedoch nicht angenommen, da der klinische Befund keinen Anhalt dafür bietet [1, 15, 53, 72].

Diese klinisch nicht erkennbare Sklerosierung beschränkt sich bei der A.i.P.P. auf bestimmte Teile des Coriums. Nach GÖTZ u. SCHUPPENER [19] sollen die mittleren und tieferen Cutisschichten betroffen sein, während MILLER [56] die Kollagenveränderungen nicht nur auf diese Abschnitte beschränkt. CANIZARES [6] lokalisierte die von ihm beschriebenen Veränderungen in die tieferen Hautschichten. Selbst diese Lokalisation ist im Vergleich zur Ausdehnung der Sklerosierung bei einer typischen circumskripten Sklerodermie relativ oberflächlich.

Einen weiteren Hinweis dafür, daß die A.i.P.P. nicht als eigenständiges Krankheitsbild zu gelten hat, geben KORTING [45] und KORTING u. HOLZMANN [47]. Die Autoren beziehen sich hierbei auf Angaben von STREITMANN [83], der von "eigenartigen Elastikaveränderungen nach Cortisoninfiltrationen" bei Lichen ruber Herden im Sinne eines Pseudoxanthoma elasticum berichtet. Da aber auch Veränderungen der kollagenen Fasern feststellbar waren, stellt der Autor den Vergleich mit den nach Cortisoninfiltrationen auftretenden Atrophien an. WEBER [94] berichtet von Atrophien, die durch Cortisoninfiltrationen hervorgerufen wurden. Während bei diesen das klinische Bild der A.i.P.P. imitierenden Atrophien häufig eine spontane Rückbildung beobachtet wurde, sahen CHERNOVSKY u. KNOX [8] nach Okklusionstherapie mit Corticosteroiden blaurote, striae-ähnliche Narben ohne Rückbildungstendenz. Das Betroffensein des elastischen Gewebes in all diesen Fällen spricht zwar für eine Atrophie, jedoch gegen die Diagnose einer A.i.P.P., da weder bei ihr noch auch bei der Sklerodermie wesentliche Elastikaveränderungen bekannt sind.

Eine Auskunft über den Funktionszustand des Systems aus kollagenen und elastischen Fasern des Hautorgans gibt die Messung der Frequenzleitfähigkeit bzw. der Resonanzfrequenz. Eine Verschiebung zugunsten des nicht elastischen kollagenen Materials bedingt, wie TRONNIER u. WAGNER [90, 92] angeben, eine Erhöhung der Resonanzfrequenz sowie eine Verringerung der Schalleitfähigkeit bei Sklerodermieherden. Bei seniler Atrophie, also Verringerung des elastischen Gewebes und der anderen Hautelemente zeigt die Haut ein entgegengesetztes Verhalten. Allerdings sind diese Vorgänge komplexer Natur, so daß die Veränderungen nach TRONNIER et al. [90, 92] nicht einheitlich zu sehen sind und nur im Einzelfall eine Interpretation möglich machen. Derartige Messungen liegen bei A.i.P.P.-Herden leider bisher noch nicht vor.

Vom gemeinsamen Auftreten einer A.i.P.P. mit Lichen sklerosus et atrophicus berichtet GROSS [24]. Diese Koinzidenz zwingt zu einer Abgrenzung der A.i.P.P. gegen die "white spot disease". Diese Erkrankung wurde früher in den Formenkreis der Sklerodermie gerechnet und als kleinfleckige Sklerodermie angesehen. Nach der Lokalisation, der Farbe und dem histologischen Bild ist die sogenannte Weißfleckenkrankheit heute eindeutig als Krankheitsbild sui generis gegen die kleinfleckige Form der Morphaea und gegen den Lichen ruber planus abgegrenzt [28, 42].

Histologisch charakteristisch sind vor allem die Follikelhyperkeratosen und das Fehlen der elastischen Fasern, was allein schon als differentialdiagnostisches Kriterium sowohl gegenüber der Morphaea als auch gegenüber der A.i.P.P. gewertet werden kann. Gemeinsam mit der A.i.P.P. sind beim Lichen sklerosus et atrophicus lediglich die relativ oberflächliche Lokalisation im Corium und die in unserem Fall beobachteten Follikelhyperkeratosen (STUTTGEN [85]).

Die nur in den Herden des Lichen sklerosus et atrophicans verlängerte Sensibilitätschronaxie (JABLONSKA et al. [36]; MEFFERT et al. [54]) ist differentialdiagnostisch nur gegenüber der circumskripten Sklerodermie verwertbar, da sich die A.i.P.P. hierbei gleichartig verhält.

Klinisch dürfte eine Verwechslung des Lichen sklerosus et atrophicans mit der A.i.P.P. praktisch ausgeschlossen sein.

In gleicher Weise unterscheidet sich das klinische Bild der Dermatitis atrophicans deutlich von dem der A.i.P.P.. Durch ihre zigarettenpapierartige Fältelbarkeit der Haut, die überwiegend schlaffe Atrophie und durch ihre wie in den "Teig getretenen" Hautareale ist diese Erkrankung hinreichend charakterisiert.

Im Jahre 1904 wurde von MIESZCZERSKI [55] eine einheitliche Pathogenese für die idiopathische Hautatrophie und die primär atrophische Sklerodermie angenommen. Auf Grund eines kombinierten Vorkommens von idiopathischer Hautatrophie und einer lokalisierten Sklerodermie hielt es auch NOBL [58] für möglich, daß ein und dieselbe Ursache gleichermaßen eine Atrophie wie eine Sklerodermie hervorrufen kann. In diesem Zusammenhang erscheint es interessant, daß SZODORAY [86] und SZODORAY u. DARÓCZY [87] auf histiochemische Untersuchungen von REICH [70] hinweisend für die Dermatitis atrophicans die Ansicht vertreten, daß die beginnende Entzündung bei dieser Erkrankung durch hauptsächlich leukocytaire und lymphocytaire Infiltrationen gekennzeichnet ist, während die initiale Entzündung bei der Sklerodermie vorwiegend von Exoserosen bestimmt wird und es daher möglich ist, daß im Verlauf einer Dermatitis atrophicans an bestimmten Stellen atrophische, an anderen Stellen sklerotische Veränderungen vorherrschen. Auf die A.i.P.P. sind diese Vorstellungen jedoch nicht anwendbar, da die Dermatitis atrophicans zwar eine Atrophie ist, die häufig mit Sklerosierungserscheinungen einhergeht, ursprünglich aber entzündlicher Natur ist.

Eine infektiöse bzw. tuberkulöse Genese nahmen ursprünglich PIERINI [62] und PASINI [60] für die A.i.P.P. an. In späteren Jahren konnten solche Fälle außerdem von BRUNAUER [4], der aber keinen Zusammenhang der A.i.P.P. mit der Tuberkulose sieht, nicht beobachtet werden.

KOGOJ [43] berichtet von einem Fall einer A.i.P.P. nach einer schweren Angina, die er als Fokalttoxikose deutet. Andererseits weist er aber auch auf die Möglichkeit einer naevoiden Formation hin.

Von WEINER u. GANT [95] sowie von TRNKA [89] wird eine hereditäre Komponente in der Ätiologie der A.i.P.P. angenommen.

In ähnlicher Weise werden auch für die circumskripte Sklerodermie recht unterschiedliche Ursachen verantwortlich gemacht. So berichten TRONNIER u. BALEFANZ [91] vom Vorkommen einer circumskripten Sklerodermie nach Anginen. SPERR [77] beschreibt zwei Fälle von Sklerodermie, die wie er glaubt, durch eine bakteriell-toxische Allergie ausgelöst worden sein könnten. Gegenwärtig werden die früher für ätiologisch bedeutsam gehaltenen autoaggressiven Vorgänge für die Sklerodermie abgelehnt (HENNING u. SCHEIFFARTH [29]).

Neuerdings werden auch genetisch disponierte Störungen im Stoffwechsel einzelner Aminosäuren, angeborene Minderwertigkeit des mesenchymalen Bindegewebes sowie Verschiebungen bei der Synthese einzelner Kollagenfraktionen diskutiert (KORTING u. HOLZMANN [47]; SPERR [77]; BRAUN-FALCO [3]; KORTING, HOLZMANN u. KÜHN [49, 50]; KORTING [44]).

Auch neurovasculäre Ursachen werden in den letzten Jahren wieder häufiger ins Gespräch gebracht. So glauben ORMEA [59]; ILEA u. PAVEL [31]; D'EPINAY [13]; STAHR, MÜLLER u. KÄMTERER [79]; HOLZMANN, KORTING u. FORSSMANN [30]; SZODORAY u. TUZA [88]; SOLLBERG, DENK u. HOLZMANN [76]; GERALD u. RODNAN [18]

und nicht zuletzt JABLONSKA [33] an eine neurogene Ursache der Sklerodermie. Diese Auffassung begründet sich auf elektronenmikroskopische und biochemische Untersuchungen, auf Fallbeobachtungen (KUHN [51]) und Sensibilitätschronaxiemessungen. Diese Untersuchungen beziehen sich im allgemeinen auf die progressive Sklerodermie. Obwohl die progressive Sklerodermie und die Morphaea klinisch und prognostisch streng zu unterscheiden sind (JABLONSKA et al. [34]), scheint die Ätiologie doch gleich zu sein (JABLONSKA et al. [34]; SOLLBERG, DENK u. HOLZMANN [76]). GRABNER [22] berichtet sogar von "Übergangsformen".

Ebenso findet JABLONSKA [35] bei der Messung der Sensibilitätschronaxie zwischen der Morphaea und der progressiven Sklerodermie nur einen graduellen Unterschied. Die unterschiedlichen Ergebnisse bei Morphaea und A.i.P.P. deuten JABLONSKA u. SZCZEPÁŃSKI [37] als Ausdruck einer mildereren Verlaufsform.

Eine Einreihung der A.i.P.P. in den Formenkreis der Sklerodermieerkrankung als Variante der circumskripten Sklerodermie kann nach eingehender Betrachtung unseres Falles gefordert werden, einen Beweis ihrer Identität kann nur die Kenntnis der Ätiologie erbringen. Unser Fall zeigte aber doch, daß klinisch eine A.i.P.P. in eine circumskripte Sklerodermie übergehen kann, ohne daß sich das Wesen der Erkrankung, angezeigt durch den gleichbleibenden histologischen Befund, bedeutend veränderte.

## Zusammenfassung

Es wird über einen Fall berichtet, bei dem nach dreijährigem Bestehen einer Atrophodermia idiopathica Pasini-Pierini typische Morphaea-Herde auftraten. Der Patient zeigte keinerlei Beteiligung der inneren Organe im Sinne einer progressiven Sklerodermie. Abgesehen von unspezifischen Glaskörpertrübungen, einer chronischen Tonsillitis und eines auf 800 ASE erhöhten ASR-Titers, sowie einer juvenilen, euthyreoten Struma konnten weder bei der klinischen noch bei der laborchemischen Untersuchung pathologische Befunde erhoben werden.

Bei dem Patienten wurde die Minor'sche Schwitzprobe durchgeführt. Dabei zeigten sich eine Anhidrosis im Zentrum des typischen Sklerodermieherdes sowie eine Hyhidrosis in einem Atrophodermieherd gegenüber einer normalen Funktion der Schweißdrüsen in der unveränderten Haut.

Die Messung der Infrarotabstrahlung des Morphaea-Herdes sowie der Atrophodermieherde und der umgebenden unveränderten Haut ergab jeweils eine unterschiedliche Infrarotemission.

Die histologische Untersuchung der Atrophodermieherde sowie des Morphaea-Herdes ergab in beiden Fällen das Bild einer circumskripten Sklerodermie. Anhand dieser Befunde und der Angaben in der Literatur wird die Frage diskutiert, ob die A.i.P.P. eine Sonderform der circumskripten Sklerodermie darstellt. Es werden Parallelen zur Dermatitis atrophicans und zum Lichen sclerosus et atrophicans besprochen.

Auf Grund der oben angeführten Ergebnisse und der geringen histologischen Unterschiede zwischen der A.i.P.P. und der Morphaea wird die A.i.P.P. nicht als eigenständiges Krankheitsbild, sondern als oberflächliche Form der circumskripten Sklerodermie angesehen.

## Literatur:

- [1] BARKER, L.P.:  
Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini.  
Arch. Derm. (Chic.) 82, 465-466 (1960)  
Ref. Zbl. Haut- u. Geschl. Krankh. 109, 51 (1960)
- [2] BORDA, J.M., J. ABULAFIA, L. JAIMOVICH:  
Síndrome de las escleroatrofias circumscritas.  
Arch. Argent. Derm. 17, 89-119 (1967)  
Ref. Zbl. Haut- u. Geschl. Krankh. 124, 321 (1968)
- [3] BRAUN-FALCO, O.:  
Zur Morphologie und Pathogenese von Sklerodermie  
und systemischen Lupus erythematodes.  
Dt. Med. Wschr. 51, 2269-2274 (1965)
- [4] BRUNAUER, St.R.:  
Zur Terminologie der sogenannten "idiopathischen  
progressiven Atrophodermie von Pasini und Pierini"  
sowie über die Stellung dieser Affektion im System  
der Dermatosen.  
Hautarzt 15, 108-111 (1964)
- [5] CABRÉ, J.:  
Atrofodermia idiopatica progressiva de Pasini y  
Pierini.  
Actas dermo-sif. (Madrid) 58, 183-200 (1967)  
Ref. Zbl. Haut- u. Geschl. Krankh. 124, 309 (1968)
- [6] CANIZARES, O.:  
Atrophoderma of Pasini.  
Arch. of Dermat. 77, 236-238 (1958)
- [7] CANIZARES, O., P.M. SACHS, L. JAIMOVICH, V.M. TORRES:  
Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini.  
Arch. of Dermat. 77, 42-60 (1958)  
Ref. Zbl. Haut- u. Geschl. Krankh. 101, 139 (1958)
- [8] CHERNOVSKY, M.E., J.M. KNOX:  
Arch. of Derm. 90, 15 (1964)
- [9] CIPOLLARO, A.C.:  
Diskussionsbemerkungen zu [7].  
Arch. Derm. 77, 59 (1958)  
Zit. bei [19]
- [10] CORDERO, A.A., F. NOUSSITOU:  
Atrofodermia idiopatica con esclerodermia circums-  
cripta.  
Ref. Argent. Derm. 30, 350 (1946)  
Zit. bei [7]

- [11] CUTRONE, P.:  
Atrofodermia idiomatica progressiva.  
Arch. Ital. Derm. 31, 316-321 (1962)  
Ref. Zbl. Haut- u. Geschl. Krankh. 114, 244 (1963)
- [12] DAHM, G., H. SCHINKO:  
Serologische Befunde bei Sklerodermie.  
Hautarzt 13, 548 (1962)
- [13] LALIVE D'EPINAY, P.:  
5 Fälle von Sklerodermie.  
Zusammenstellung der klinischen und pathologisch-anatomischen Befunde.  
Schweiz. med. Wschr. 96, 787-796 (1966)
- [14] FALCK, I.; R. ZABEL:  
Die Beziehungen klinisch unterschiedlicher Bilder der Sklerodermie zur inneren Medizin.  
Derm. Wschr. 152, 593-613 (1966)
- [15] FLEGEL, H., H. REINK:  
Idiopathische Atrophodermie Pasini-Pierini.  
Zschr. Haut- u. Geschl. Krankh. 39, 268 (1965)
- [16] GÄRTNER, J., B. LÖPPING, H. HOLZMANN:  
Über Glaskörperveränderungen bei Sklerodermie.  
Untersuchungen mit Ultraschall.  
Arch. klin. exp. Derm. 229, 110-116 (1967)
- [17] GARB, J.:  
Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini.  
A.M.A. Arch. Derm. 80, 599-600 (1959)  
Ref. Zbl. Haut- u. Geschl. Krankh. 106, 71 (1960)
- [18] GERALD, P., M.D. RODNAN:  
A review of recent observations and current theories on the etiology and pathogenesis of progressive sclerosis (diffuse scleroderma).  
J. chron. Dis. 16, 929-949 (1963)  
Pergamon Press, London
- [19] GÖTZ, H., H.-J. SCHUPPENER:  
Atrophien der Haut.  
In: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.  
J. JADDASSOHN, Ergänzungswerk III/2 S. 509.  
Springer-Verlag (1969)
- [20] GOUGEROT, H.:  
Sclerodermies atypiques. La forme lilacée non indurée en plaque ou en bande.  
Bull. Soc. franç. Dermat. 39, 1667-1669 (1932)

- [21] GOUGEROT, H.:  
Trois formes de sclérodermies atypiques.  
Arch. Derm. Syph. (Paris) 5, 231 (1933)
- [22] GRABNER, K.:  
Zur Frage der Übergangsformen zwischen Morphaea  
und progressiver Sklerodermie.  
Derm. Wschr. 154, 625-631 (1968)
- [23] GRINSPAN, D., A. ZURITA:  
Atrofodermia idiopatica progressiva de Pasini  
con teleangiectasias, secundaria a esclerodermia  
en placas.  
Arch. Argent. Derm. 3, 256 (1953)  
Zit. bei [7]
- [24] GROSS, P.:  
Lichen sclerosus et atrophicus associated with  
Pasini's atrophoderma.  
Arch. Dermat. 77, 354-356 (1958)  
Ref. Zbl. Haut- u. Geschl. Krankh. 102, 208 (1958)
- [25] GRUPPER, M.Ch.:  
La maladie de Pasini-Pierini avec la sclerodermie  
en plaques.  
Bull. Soc. franc. Derm. syph. 66, 433-436 (1959)
- [26] HALTER, K.:  
Über eine Möglichkeit der "funktionellen  
Differentialdiagnose" bei De- und Apigmentierungen  
der Haut.  
Derm. Wschr. 125, 1 (1952)
- [27] HALTER, K.:  
Zur Prüfung vegetativer Funktionen bei Dermatosen.  
Arch. Derm. Syph. 191, 134 (1950)
- [28] HAUSER, W.:  
Atrophien  
In: Dermatologie und Venerologie, GOTTRON, H.A.  
und W. SCHÖNFELD, II/2 S. 848  
Thieme-Verlag, Stuttgart (1958)
- [29] HENNING, N., F. SCHEIFFARTH:  
Die Kollagenkrankheiten und das Problem der Auto-  
sensibilisierung.  
Med. Wschr. 4, 133-139 (1960)

- [30] HOLZMANN, H., G.W. KORTING, W.G. FORSSMANN:  
Elektronenmikroskopische Untersuchungen der Haut  
bei circumskripter Sklerodermie.  
Arch. klin. exp. Derm. 228, 227 (1967)
- [31] ILEA, R., M. PAVEL:  
Zur progressiven, idiopathischen Atrophie  
Pasini-Pierini.  
Derm. Vener. 12, 323-334 (1967)
- [32] JABLONSKA, St.:  
Die idiopathische Atrophodermie von Pasini-Pierini.  
Derm. Wschr. 143, 33-39 (1961)
- [33] JABLONSKA, St.:  
Die Verknüpfung von Sklerodermie und autonomen  
Nervensystem.  
Acta neuroveg. (Wien) 24, 50-60 (1962)
- [34] JABLONSKA, St., B. BUBNOW, B. LUKASIAK:  
Auswertung von Chronaxiemessungen bei Sklerodermie.  
Derm. Wschr. 136, 821-837 (1957)
- [35] JABLONSKA, St., B. BUBNOW, A. SZCZEPÁŃSKI:  
Ist die Morphaea eine getrennte Krankheit oder  
eine Varietät der progressiven Sklerodermie?  
Dermatologica (Basel) 125, 140-152 (1962)
- [36] JABLONSKA, St., B. BUBNOW, B. LUKASIAK:  
Sklerodermieähnliche Zustände. Die Differential-  
diagnose gegenüber Sklerodermie auf Grund von  
Sensibilitätschronaxiemessungen.  
Derm. Wschr. 136, 1201-1209 (1957)
- [37] JABLONSKA, St., A. SZCZEPÁŃSKI:  
Ist die Atrophodermie Pasini-Pierini ein einheit-  
liches Krankheitsbild?  
Dermatologica (Basel) 125, 226-242 (1962)
- [38] Hautklinik Universität JENA:  
Atrophodermia Pierini-Pasini.  
Thüring. Dermat. Ges. Jena 23. 3.1963  
Derm. Wschr. 148, 613-14 (1963)
- [39] JOHN, F.:  
Sklerodermie und vegetatives Terminalretikulum.  
Arch. Derm. Syph. (Berlin) 188, 374 (1949)  
Zit. bei [47]

- [40] KÁLDOR, I., E. TÖRÖK:  
Skleroderma diffusum, klinische und immunologische  
Verhältnisse.  
Derm. Wschr. 151, 1044-1045 (1965)
- [41] KEE, Ch.E., W.S. BROTHERS, W. NEW:  
Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini  
with coexistent Morphea. A case report.  
Arch. Derm. (Chic.) 82, 100-103 (1960)
- [42] KEINING, E., O. BRAUN-FALCO:  
Dermatologie und Venerologie. Ein Lehrbuch für  
Studierende und Ärzte.  
J.F. Lehmanns Verlag München, 2. Auflage (1969)
- [43] KOGOJ, Fr.:  
Qu'est-ce que c'est que la maladie de Pasini-Pierini?  
Ann. Derm. Syph. (Paris) 88, 247-256 (1961)
- [44] KORTING, G.W.:  
Einige Aspekte des Sklerodermie-Problems.  
Med. Welt 18, 939-943 (1961)
- [45] KORTING, G.W.:  
Krankheiten des Gefäß-Bindegewebe-Systems.  
In: Haut- und Geschlechtskrankheiten  
BODE H.G. und G.W. KORTING Band II  
Gustav Fischer Verlag Stuttgart 1970
- [46] KORTING, G.W.:  
Sklerodermie.  
In: Dermatologie und Venerologie  
GOTTRON H.A. und W. SCHÖNFELD II/2 S. 886-898  
Thieme Verlag Stuttgart 1958
- [47] KORTING, G.W., H. HOLZMANN:  
Die Sklerodermie und ihr nahestehende Bindegewebs-  
probleme.  
Thieme Verlag Stuttgart 1967
- [48] KORTING, G.W., N. HOEDE, H. HOLZMANN:  
Zur Frage des Elasticaverhaltens bei einigen sklero-  
sierenden und atrophisierenden Hautkrankheiten.  
Hautarzt 20, 351 (1969)
- [49] KORTING, G.W., H. HOLZMANN, K. KÜHN:  
Biochemische Bindegewebsanalysen in Analogie zum  
Sklerodermieproblem.  
Med. Welt 34, 1751-1756 (1964)

- [50] KORTING, G.W., H. HOLZMANN, K. KÜHN:  
Biochemische Bindegewebsanalysen bei progressi-  
ver Sklerodermie.  
Klin. Wschr. 42, 247-248 (1964)
- [51] KUHN, H.:  
Segmentäre Sklerodermie bei einem Rheumakranken.  
Hautarzt 5, 420-422 (1954)
- [52] LABOUCHE, F., G. BALOUEZ, J.-L. CHÉRIF-CHEIKH, J. PINCET:  
A propos de deux cas d'atrophodermie de Pasini-  
Pierini.  
Bull. Soc. franç. Derm. Syph. 74, 670-672 (1967)
- [53] MANUEL GONZALES DE LA LASTRA:  
Atrofodermia idiopatica de Pasini y Pierini.  
Presentacion de 5 casos.  
Dermatologica (Revista Mexicana) Vol. XIV, Nr. 2, 203
- [54] MEFFERT, H., N. SÖNNICHSEN, L. RIETSCHER:  
Vergleichende Messungen der sensitiven Chronaxie  
bei verschiedenen Sklerodermie-Formen sowie Lichen  
sclerosus et atrophicus.  
Derm. Wschr. 154, 25-29 (1968)
- [55] MIESZCZERSKIJ:  
Inaugural Dissertation Moskau 1904  
Zit. bei [32].
- [56] MILLER, R.F.:  
Über eine atypische Form der circumskripten Sklero-  
dermie (Idiopathische Atrophodermie-Pasini).  
Arch. klin. exp. Derm. 227, 335-338 (1966)
- [57] NAEGELI:  
A propos des sclérodermies.  
Bull. Soc. franç. Dermat. 36, 1007-1015 (1929)  
Ref. Zbl. Haut- u. Geschl. Krankh. 33, 352-353 (1929)
- [58] NOBL:  
1908  
Zit. bei [32]
- [59] ORMEA, F.:  
Zur Pathogenese der diffusen Sklerodermie.  
Hautarzt 3, 301 (1952)
- [60] PASINI, A.:  
Atrofodermia idiopathica progressiva.  
G. Ital. Derm. Syph. 58, 785 (1923)

- [61] PAWLOWSKI, A.:  
The nerv network of the skin in diffuse scleroderma  
and clinically similare conditions.  
Arch. Derm. Syph. (Chic.) 88, 868 (1963)  
Zit. bei [47]
- [62] PIERINI, L.E.:  
Zit. bei [7]
- [63] PIERINI, L.E.:  
Atrofodermia idiopatica de Pasini y Pierini.  
Act. finales Vo. Cong. Ibero-Latinoamericano de  
Dermat. Buenos Aires pp. 153 (1963)  
Zit. bei [53]
- [64] PIERINI, L.E., D.O. PIERINI:  
Atrofodermia idiopatica de Pasini con queloides.  
Arch. Argent. Derm. 2, 243-245 (1952)
- [65] PIERINI, L.E., BASSO:  
Zit. bei [19]
- [66] PIERINI, L.E., D. VIVOLI:  
Atrofodermia idiopathica progressiva Pasini.  
G. Ital. Derm. Sif. 77, 403 (1936)
- [67] PIRAINO, A.F.:  
Idiopathic atrophodermia (Falldemonstration, the  
Cleveland Derm. Soc. 27, 3.1958).  
Arch. Derm. 79, 597 (1959)
- [68] POMPOSIELLO, J.M.:  
Atrofodermia idiopathica progressiva de Pasini con  
evolucion esclerodermica.  
Arch. Argent. Derm. 4, 187-188 (1954)  
Ref. Zbl. Haut- u. Geschl. Krankh. 92, 344 (1954)
- [69] QUIROGA, M.J., A. WOSCOFF:  
Ann. Derm. Syph. (Paris) 88, 507 (1961)  
Zit. bei [4]
- [70] REICH:  
Untersuchungen bei diffuser (progressiver) Sklero-  
dermie, circumscrippter Sklerodermie und skleroder-  
mieähnlichen Veränderungen, der Akrodermatitis  
chronica atrophicans.  
Arch. Derm. Syph. 191, 505 (1950)
- [71] RUPEG, M.:  
Über die Beziehungen der circumscriperten Sklerodermie  
zum Morbus Pasini-Pierini.  
Zschr. Haut- u. Geschl. Krankh. 33, 114 - 118 (1962)

- [72] SALOMON, T., M. MILLIČEVIĆ:  
Über vier Fälle der idiopathischen Atrophie von  
Pasini und Pierini.  
Dermatologica (Basel) 136, 479 (1968)
- [73] SCHNYDER, U.W.:  
Circumscripte Sclerodermien mit Weichteil- und  
Knochenatrophie.  
Dermatologica (Basel) 112, 444-453 (1956)
- [74] SCHÖNFELD, W.:  
Prinzipielles über die Atrophie.  
In: Dermatologie und Venerologie  
GOTTRON, H.A. und W. SCHÖNFELD I/2 S. 788  
Thieme Verlag Stuttgart 1958
- [75] SENEAR, WIEN:  
A case for diagnosis (idiopathic atrophie)  
Arch. of Dermat. 20, 750-751 (1929)  
Ref. Zbl. Haut- u. Geschl. Krankh. 33, 77 (1930)
- [76] SOLLBERG, G., R. DENK, H. HOLZMANN:  
Neurologische und elektrophysiologische Untersuchun-  
gen bei progressiver Sklerodermie und Morphaea.  
Arch. klin. exp. Derm. 229, 20-32 (1967)
- [77] SPERR, A.:  
Zur Kasuistik und Therapie der Sklerodermie.  
Derm. Wschr. 131, 617-621 (1955)
- [78] STACHOW, A., St. JABLONSKA:  
Immunoelektrophoretische Untersuchungen bei Sklero-  
dermie.  
Arch. klin. exp. Derm. 222, 127-137 (1965)
- [79] STAHR, K.N., H. MÜLLER, E. KAEMMERER:  
Ein Beitrag zur Frage der neuralen Aetiologie der  
circumscribten linearen Sklerodermie (Sklerodermie  
en bandes).  
Derm. Wschr. 146, 322-328 (1962)
- [80] STÁVA, Z.:  
Zirkumscripte Sklerodermie.  
Derm. Wschr. 139, 513 (1959)
- [81] STEVANOVIĆ, D.V.:  
L'atrophodermie idiopathique (Pasini et Pierini).  
Ann. Derm. Syph. (Paris) 90, 163-166 (1966)

- [82] STOCK, E.J.:  
Über das Verhalten der Infrarotabstrahlung der  
Psoriasis-effloreszenz.  
Inaugural Dissertation Erlangen (1968)
- [83] STREITMANN, B.:  
Eigenartige Elastica-Veränderungen nach lokaler  
Cortison-Infiltration.  
Zschr. Haut- u. Geschl. Krankh. 42, I-IV (1967)
- [84] STÜTTGEN, G.:  
Die normale und pathologische Physiologie der Haut.  
Fischer Verlag Stuttgart 1965
- [85] STÜTTGEN, G.:  
Lichen sklerosus et atrophicus.  
In: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten  
J. JADDASSOHN, Ergänzungswerk III/1  
Springer Verlag 1969
- [86] SZODORAY, L.:  
Über die Histogenese der Sklerodermie und den Zu-  
sammenhang zwischen Sklerodermie und Dermatitis  
atrophicans.  
Dt. Gesundheitswesen, Wschr. f. d. ges. Med. 17 (1962)
- [87] SZODORAY, L., P. DARÓCZY:  
Correlations between Scleroderma and Dermatitis  
atrophicans.  
Acta morph. Acad. Sc. Hung. Tom. 9 Fasc. 2
- [88] SZODORAY, L., C. TUZA:  
Über die Histochemie der Sklerodermie.  
Hautarzt 11, 63-67 (1960)
- [89] TRNKA, J.:  
Pasini-Pierini Syndrom (Atrophoderma idiopathica).  
Derm. Wschr. 154, 204-205 (1968)
- [90] TRONNIER, H.; H.H. WAGENER:  
Dermatologica (Basel) 104, 134 (1952)
- [91] TRONNIER, H., U. BALFANZ:  
Über eine anfangs unter dem Bild eines Sclerödema  
adultorum aufgetretene Morphea.  
Arch. klin. exp. Derm. 221, 394-409 (1965)

- [92] TRONNIER, H., H.H. WAGNER:  
Über den Einfluß von Altersveränderungen auf  
die Frequenzleitfähigkeit der menschlichen Haut.  
Hautarzt 5, 312-316 (1954)
- [93] WEBER, G., W.G. ROTH:  
Lipodystrophia progressiva, eine Sklerodermie en  
coup de sabre simulierend.  
Arch. klin. exp. Derm. 229, 194-204 (1967)
- [94] WEBER, G.:  
Diskussion zur Ätiologie der circumskripten  
Lipodystrophie. 94 Tag. d. Vereinig. Südwest-  
deutschen Dermatologen, Darmstadt April 1964
- [95] WEINER, M.A., J.Q. GANT:  
Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini  
occurring into brothers.  
A.M.A. Arch. Derm. 80, 195-197 (1959)

An dieser Stelle möchte ich Herrn Professor Dr. med. G. Weber meinen aufrichtigsten Dank aussprechen für die Überlassung des Themas und für seine stete Hilfsbereitschaft.

Für die freundliche Unterstützung bei der Erhebung der histologischen Befunde möchte ich Herrn Oberarzt Schreier vom Pathologischen Institut der Städt. Krankenanstalten Nürnberg (Dir. Prof. Pließ) meinen Dank aussprechen.

## L e b e n s l a u f

**Personalien:** Karin Thea Mache, geb. Kalbe, geb. am 29.10.1944  
aus Wien, wohnhaft in Nürnberg, Schnieglinger Str.  
327 a, Staatsangehörigkeit deutsch. Familienstand:  
Verheiratet seit 1970 mit Ehemann Wilfried.  
Vater: Kurt Kalbe, technischer Kaufmann.  
Mutter: Margarete Kalbe, geb. Lang.

**Ausbildung:** Volksschule: 1950-1951 Wien  
1951-1954 Feldkirch/Vorarlberg.  
Höhere Schule: 1954-1958 Mädchengymnasium Ulm/Donau  
1958-1959 Königin-Charlotte  
Gymnasium, Stuttgart  
1959-1960 Königin-Katherina Stift,  
Stuttgart  
1960-1963 Mädchengymnasium Siegen/  
Westfalen.  
Reifezeugnis des Mädchengymnasiums Siegen/West-  
falen vom 27. 2.1963.  
Universität: 1963-1964 Studium der Zoologie und  
Botanik, ab 1964-1968 Studium der  
Medizin an der Johannes-Gutenberg-  
Universität Mainz  
1968-1970 Studium der Medizin an  
der Eberhard-Karls-Universität  
Tübingen.  
Prüfungen: Naturwissenschaftliche  
Vorprüfung SoSe 1966.  
Arztliche Vorprüfung WiSe 1965/66  
Staatsexamen am 10. 2.1970.

**Med.-Ass.-Zeit:** 1970 1.4.-31.12. Kreiskrankenhaus  
Lauf/Pegnitz.  
1971 1.1.-31. 4. Städt. Hautklinik  
Nürnberg.

**Approbation:** Urkunde vom 15. 4.1971.

**Beruflicher Werdegang:** Seit 1. 5.1971 wiss. Assistentin am  
Institut für Arbeits- und Sozialmedizin  
der Universität Erlangen-Nürnberg.



## **Offsetdruck-Fotodruck**

J. Hogl, 8520 Erlangen Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990